Aus der pathologisch-anatomischen Anstalt des Städtischen Krankenhauses am Urban zu Berlin. (Prof. Dr. C. Benda.)

Stanford University Library

Über einen umfangreichen porencephalischen Defekt des Gehirns eines Kindes mit frischer Poliomyelitis anterior.

Inaugural-Dissertation

der

medizinischen Fakultät zu Königsberg i. Pr.

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

vorgelegt von

Heinrich Wolffheim,
prakt. Arzt.

Promotion: Mittwoch den 15. Oktober 1902, 12 Uhr.

Königsberg i. Pr.
Hartungsche Buchdruckerei.
1902.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Königsberg i. Pr.

Referent: Geheimer Medizinalrat Professor Dr. Neumann.

Seiner lieben Mutter

in Dankbarkeit

gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2025

https://archive.org/details/ubereinenumfangr0000unse

Den Namen Porencephalie für gewisse Veränderungen am Gehirn hat Heschl in die Wissenschaft eingeführt. Er bezeichnete mit demselben Defektbildungen des Hirns, die bisher nur am Grosshirn beobachtet sind und allerdings nach den bis jetzt veröffentlichten Fällen zum grössten Teil diesen Namen verdienen, da sie sich gewöhnlich als porusartige Defekte darstellen, d. h. man findet an dem Grosshirn oberflächliche, grubige Substanzverluste, die entweder, wie einige Beobachtungen lehren, offen in den Subduralraum münden oder von diesem durch eine über ihn hingespannte Membran abgeschlossen sind, mehr oder minder tief in die Hemisphärenmasse, selbst in das Ependym, meist durch dieses bis in die Ventrikel greifen, bald nur einseitig, bald doppelseitig sich finden und besonders häufig die linke Hemisphäre betreffen.

Überblicken wir zur Bestätigung der angeführten Thatsachen die Statistik von 96 Fällen von Porencephalie mit genaueren Angaben, so finden wir, dass in 38 von diesen der Defekt links sass, in 32 doppelseitig, in 26 rechts, in 60 Fällen bis in die Ventrikel ging, in den übrigen meist bis in das Ependym und in wenigen nur grubige Vertiefungen darstellte, die mit dem Subduralraum frei kommunizierten. Fast stets wird der Defekt von dem Subduralraum durch eine Membran abgeschlossen; und die Fälle, in denen eine offene Communikation mit demselben erwähnt wird, können wohl nur

auf eine künstliche Zerreissung der sehr verdünnten Hirnhäute zurückgeführt werden.

Abseits von diesen auch als „echte Porencephalie“ bezeichneten Fällen stehen diejenigen, bei denen wir grosse Defekte im Gehirn vor uns haben. Heschl selbst hat diese Fälle nicht in die Kategorie der Porencephalie gerechnet, und erst Kundrat erweiterte diesen Begriff auch auf ausgedehntere, fast die ganze Gehirnsubstanz umfassende Defekte. Er war es auch, welcher in seiner Arbeit: Die Porencephalie, eine anatomische Studie 1882 zuerst einen Teil der bis dahin bekannten Fälle, besonders auch die Heschls zusammengestellte und an der Hand derselben seine später zu erörternde Theorie aufbaute. Durch ihn wurde augenscheinlich das Studium auf diesen Zweig der Gehirnpathologie in den nächsten Jahren hervorragend gelenkt; denn bald darauf sind eine grosse Anzahl von Fällen dieser Art bekannt geworden, so dass 1888 Audry in seiner zusammenfassenden Arbeit „les porencéphalies“ schon 103 Fälle aufzählen konnte. Zu diesen sind in den späteren Jahren noch zahlreiche hinzugekommen, die in den Arbeiten von Schattenberg, v. Kahlden und Th. Schmidt zu finden sind.

Unsere Aufgabe soll es daher zunächst sein, diejenigen Fälle, welche nach der letzten zusammenfassenden Arbeit veröffentlicht sind, zusammenzustellen, sodann jene Fälle aus der früheren Litteratur, die hinsichtlich der Grösse des destruktiven Prozesses unserem gleichen, anzuführen und an letztere unsern Fall anzureihen. Derselbe ist im Krankenhaus am Urban-Berlin beobachtet worden und hier zur Sektion gekommen. Für die gütige Überlassung desselben sowie für die freundliche Unterstützung bei der Anfertigung dieser Arbeit bin ich meinem hochverehrten Lehrer Herrn Prof. Dr. Benda

sehr verbunden und verfehle nicht, ihm an dieser Stelle meinen ergebensten Dank auszusprechen.

1. Flechsig hat bei einer im Alter von 54 Jahren verstorbenen, seit ihrem zweiten Lebensjahre mit einer rechtsseitigen Lähmung behafteten Frau einen Fall von porencephalischem Defekt beider Centralwindungen beobachtet. Derselbe beschränkt sich ausschliesslich auf die Substanz des Hirnmantels (Rinde und angrenzendes Mark bis zum Ependym des Seitenventrikels) ohne jede Beteiligung der inneren Kapsel und Gehirnganglien. Völlig zerstört ist die linke hintere Centralwindung und ein Teil des lobus paracentralis; ein Defekt lediglich der Marksubstanz findet sich daneben unter dem oberen Drittel der vorderen Centralwindung und unter dem vordersten, kaum 1 cm in der Sagittalrichtung messenden Abschnitt der oberen Scheitelwindung, ohne dass diese Windungen äusserlich eine Abnormität zeigen. Im Anschluss an diesen Defekt zeigten sich zahlreiche Degenerationen, die Flechsig auf die lange Zeit des Bestehens zurückführt. Es zeigten sich degeneriert a) die Pyramidenbahn, b) die Schleife in ihrer ganzen Ausdehnung von der Grosshirnrinde bis zu dem gekreuzten Hinterstrang. In der Brücke war der ganze Hauptteil der linken Schleifenschicht völlig geschwunden, die laterale Schleife war ganz intakt, die mediale nur um ein Geringes im Querschnitt vermindert. Die gleichseitige Olivenzwischenschicht mass kaum $^1/_5$ bis $^1/_6$ des Querschnittes der gesunden rechten. Die kreuzenden fibrae arcuatae fehlten fast ganz. Es war Atrophie der Hinterstrangkerne und ein deutlicher Defekt in den Hintersträngen nachzuweisen; letztere waren aber nicht ungleich. Gleichzeitig war c) der Kern der Haube verschmälert und mit ihm der Bindearm und der gekreuzte micleus dentatus cerebelli.

2. Birulja: ein Fall partieller Atrophie und Porose des Gehirns ohne intrivitale Symptome:

Bei der Sektion eines 24jährigen Soldaten, der nie krankhafte Erscheinungen der psychischen Sphäre oder des Nervensystems dargeboten hatte, wurde eine ausgesprochene Atrophie der linken Grosshirnhemisphäre konstatiert. Der vordere Abschnitt der linken Hemisphäre ist auffällig weniger entwickelt als der entsprechende Teil der rechten. Die Centralwindungen sind links um 2 cm kürzer als rechts und die insula Reilii ist zwischen den auseinandertretenden Rändern der fossa Sylvii sichtbar. An der Übergangsstelle des sulcus frontalis superior in den sulcus praecentralis ist eine kleine Vertiefung bemerkbar, und die dieselbe umgebenden Windungen, hauptsächlich die zweite Stirnwindung sind atrophisch, sklerotisch, hautartig verändert. Diese Vertiefung kommuniziert nicht mit dem Seitenventrikel. Beide Centralwindungen sind von einer Einsenkung ähnlicher Art durchzogen, und auch hier ist die Hirnrinde geschrumpft und sklerotisch. Im Gebiet des Scheitel-, Schläfen- und Hinterhauptslappens ist die Hirnoberfläche unverändert; auch im Stirnlappen ist die dritte Stirnwindung von normaler Beschaffenheit, während die erste und zweite, abgesehen von den örtlichen sklerotischen Veränderungen, bedeutend schmäler erscheinen als an der rechten Hemisphäre. Bei Durchschnitten durch das Gehirn wurde eine grosse Menge von Höhlen verschiedener Gestalt, meist kugelrund oder oval, deren Durchmesser von kaum messbarer Grösse bis zu 2 bis 2,5 cm schwankt, konstatiert. Diese Veränderungen finden sich auf beide Hemisphären ausgedehnt, auf Basalganglien, pons und Kleinhirn. Diese cystenartigen Bildungen sind sowohl in der grauen wie in der weissen Substanz zerstreut und stellenweise z. B. in der Varolsbrücke ist

ihre Quantität so gross, dass der Durchschnitt an ein Stück Schweizerkäse erinnert. Die Wandungen der Höhlen sind glatt und haben ein glänzendes Aussehen. Ob sie Flüssigkeit enthalten, war nicht festzustellen. Die mikroskopische Untersuchung der sklerotischen Veränderungen der Hirnrinde ergab völligen Schwund der nervösen Elemente und Bildung von narbenartigem Bindegewebe. Stellenweise trat dasselbe in Gestalt dichter Bündel oder wirbelartiger Büschel auf, meistens bildete es ein Netzwerk glänzender Fasern. Zwischen ihnen zerstreut lagen kleine Häufchen fettigen Zerfalls, amyloide Körperchen und obliterierte Gefässe. Im Hirnstamm und Kleinhirn wurden keine secundären Degenarationen gefunden. Verfasser glaubt, dass es sich hier um einen im frühesten Kindesalter oder am Schluss des Embryonallebens stattgehabten Entzündungsprozess handelt. Merkwürdig ist jedenfalls das Fehlen jeglicher klinischer Symptome.

3. Normann and Alec Fraser: a case of porencephaly:

42jähriger Mann; partielle rechtsseitige Hemiplegie mit Atrophie der Knochen und Muskeln: pes equinovarus; Beugekontrakturen im Knie- und Hüftgelenk, in den Fingergelenken, im Ellbogen-, Hand- und Schultergelenk. Sensibilität nicht gestört. Rechtsseitige Zungen- und Gesichtsmuskulatur nicht paretisch. Sprache frei. Der Gebrauch der rechten Extremität nicht auffällig beeinträchtigt. Intelligenz wenig geschwächt. — Todesursache: Lungentuberkulose.

Sektion: Linker Parietalhöcker stärker hervortretend als der rechte. Schädelknochen hier verdickt; dura an der linken regio parietalis stark hervorgebuchtet. Nach dem Einschneiden in dieselbe fliessen ca. 500 gr klare Flüssigkeit ab. Den Bereich der ganzen fossa Sylvii

und der Insel einnehmend wird eine Höhle sichtbar, deren Ränder in die Hirnhäute übergehen; membranöse Stränge durchkreuzen auch die Höhle, welche mit dem Seitenventrikel offen kommuniziert. Es fehlen: Teile der Orbitalwindungen, die dritte Stirnwindung, der untere Teil der Centralwindungen, ein grosser Teil der Supramarginalwindung, die Inselwindungen, die zweite Temporalwindung. Die übrig gebliebenen benachbarten Windungen sind zu der Höhle radiär gestellt und bieten z. T. Mikrogyrie. Es fehlt ferner das septum pellucidum. Im corpus callosum keine Veränderung. Fornix und hippocampus erheblich verkleinert, ebenso crus cerebelli, pons, Kleinhirn und medulla der affizierten Seite. Olfactorius unversehrt. Tractus opticus der linken Seite ist zu einem blosen Faden reduziert, ebenso der nervus opticus. Pulvinar des Sehhügels ist ganz atrophisch; die corpora geniculata der kranken Seite ganz geschwunden; corpora quadrigemina dagegen haben nur wenig gelitten, ebenso ihre Arme. In der medulla fehlt nur die Pyramidenbahn der affizierten Seite; die raphe ist daher gekrümmt. Fraser erklärt diesen Fall als eine Porencephalie, entstanden zur Zeit des Auftretens des operculum und des Balkens.

4. Beyer: eine Komplikation von spinaler und cerebraler Kinderlähmung (Porencephalie):

Ein 22jähriges Mädchen, erblich stark belastet, aber in der Jugend ganz normal, hatte im Alter von 8 Jahren eine Verletzung durch Überfahrenwerden erlitten. Seither Parese und Atrophie der linken Extremitäten und starke Abnahme der Intelligenz. Nach 4 Jahren traten Anfälle von Bewusstseinsstörungen auf, die allmählich häufiger und intensiver wurden, später mit Hinstürzen, aber erst in den letzten Jahren mit Zuckungen verbunden waren. Die Sektion ergab Verkleinerung und

Verdickung der rechten Schädelhälfte. Bei dem nur 760 gr wiegenden Gehirn war die rechte Hemisphäre kürzer und zeigte einen porencephalischen Defekt (vorn bis auf das Ependym des Ventrikels reichend), in welchen die erste Schläfenwindung, gyrus marginalis, das untere Drittel der rechten Centralwindungen, ein kleiner Teil der zweiten, der grösste Teil der dritten Stirnwindung und die Insel aufgegangen waren. Keine Radiärstellung der angrenzenden Windungen. Die Höhle war gefüllt durch drei Cysten voll seröser Flüssigkeit, aussen von pia überzogen, innen von Trabekeln und zahlreichen Gefässen durchsetzt. Mikroskopisch fand sich Degeneration des putamen des Linsenkernes bis auf das untere hintere Stück, des grössten Teiles der inneren Kapsel, des pulvinar und des inneren Teiles des thalamus, teilweise auch der hinteren Partieen des äusseren, des corpus geniculatum internum nebst Stiel, des Haubenbündels zum Linsenkern. Atrophisch war auch das corpus geniculatum externum, Haubenstrahlung, roter Kern, Bindearm, ferner die mediale Partie des Schleifenhauptteiles. Das zum Hirnschenkelfuss ziehende Schleifenbündel fehlte ganz. Degeneriert und geschrumpft ist die Pyramidenbahn bis ins oberste Brustmark. Von da ab ist der linke Seitenstrang nur ein ganz kleiner, aber nicht sklerotisch. Linkes Vorderhorn in der Halsanschwellung durchweg kleiner als das rechte, aber sonst nicht verändert. In der Höhe der dritten Lumbalwurzel fand sich im seitlichen Teile des linken Vorderhornes ein sklerotischer Herd von $^1/_2$ mm Durchmesser, ein Gefäss mit verdickter Wand enthaltend und von einem dicken Gliawall umgeben. In der Umgebung fehlen die Ganglienzellen; die entsprechende vordere Wurzel war total degeneriert. Die Entstehung des cerebralen und spinalen Herdes dürfte unabhängig von einander erfolgt sein,

aber für beide auf die traumatische Veranlassung (vielleicht durch Embolie) zurückzuführen sein.

5. v. Kahlden: zehn Fälle:

Der erste Fall betrifft einen 26 Jahre alten Taubstummen, der gleichzeitig Epileptiker gewesen war. Die Sektion des an Typhus erlegenen Patienten ergab: die linke Hemisphäre ist gegenüber der rechten deutlich verkürzt derart, dass ihr vorderer Rand nun $1^1/_2$ cm hinter dem der rechten Hemisphäre zurücksteht. Bei genauerer Untersuchung fand man, dass es sich um eine Höhlenbildung im linken Schläfenlappen handelt, der auch äusserlich starke Veränderungen der Configuration entsprechen. Gyrus temporalis superior und medius sind auf der linken Seite stark atrophisch und der gyrus temporalis inferior ist bis in seine Spitze hinein in eine dünne membranartige Masse verwandelt. Nach hinten nimmt die Ausdehnung dieser membranartigen Verdünnung der Hemisphäre erheblich zu. Sie erstreckt sich nach aussen und oben unterhalb des gyrus supramarginalis und angularis und geht dann den ganzen Bereich des Hinterhauptslappens inkl. cuneus, praecuneus und lobus lingualis in ihren Bereich. Während unterhalb des Parietallappens pia und Gehirnwand zu einer membranartigen Masse verschmolzen sind, zeigen der ganze Hinterhauptslappen sowie cuneus, praecuneus und lobus lingualis eine typische Mikrogyrie.

6. In dem zweiten Falle handelt es sich um eine Veränderung des Gehirns eines Taubstummen, die wiederum den Schläfenlappen betrifft, aber doppelseitig ist, jedoch viel stärker auf der linken Seite. Links ist vom Schläfenlappen in seinem vorderen Teile garnichts mehr erhalten und an seiner Stelle eine Höhle vorhanden, deren Wand eine von zahlreichen Cysten durchsetzte Bindegewebsmasse bildet. Rechts ist dieselbe Verän-

derung in derselben Lokalisation, nur weniger stark vorhanden. Links hat die Höhlenbildung eine derartige Ausdehnung, dass eine Insel nicht vorhanden ist, während rechts die Höhle nur schmal und spaltförmig ist und nur ein Teil der grauen Substanz der tiefsten Inselwindung fehlt. An den Nerven der Basis des Gehirns sind keine Veränderungen mikroskopisch wahrnehmbar. Die mikroskopische Untersuchung ergiebt auf beiden Seiten in der den Defekt begrenzenden Wand nur spärlich nervöse Elemente. Dagegen scheint die Glia deutlich erkennbar und die Gefässe der pia und arachnoidea und in der Defektwand stark gefüllt. Entzündliche Veränderungen waren nicht nachweisbar.

7. Der dritte Fall zeigt einen vollständigen Mangel der beiden Centralwindungen und des ganzen Schläfenlappens rechterseits. Der Raum ist ersetzt teils durch eine ziemlich breite, bindegewebige Masse, die mit kleinen und grössern Cysten durchsetzt ist, zum Teil ist der Raum ersetzt durch die ausserordentlich starke Erweiterung, die das Vorderhorn, Unterhorn und Hinterhorn des Seitenventrikels erfahren haben und die zu einer Umwandlung dieser drei Abteilungen in eine grosse Höhle geführt haben. Die mikroskopische Untersuchung giebt in der äusseren Wand des Defektes völliges Fehlen von Ganglienzellen und Nervenfasern, welche durch ein lockres Gliagewebe ersetzt sind.

8. Der vierte Fall zeigt eine Höhlenbildung, in welche der linke Seitenventrikel aufgegangen ist. Ausserdem fehlen resp. sind nicht zur Entwicklung gekommen: ein Teil des Stirnlappens, namentlich die mittlere Frontalwindung, ein Teil der Insel, ein Teil der inneren Kapsel, des Claustrums und der äusseren Kapsel, sowie namentlich der allergrösste Teil des nucleus caudatus, von dem auf den Durchschnitten überhaupt nichts zu

bemerken ist. Mikroskopisch finden sich auch im Bereich der ganz papierdünnen Stellen der Hirnrinde, welche die Wand der Höhlenbildung darstellen, doch noch markhaltige Nervenfasern, wenn auch sehr spärlich. Die Gefässe im Defektgebiet sind stark gefüllt und reich entwickelt. Entzündliche Veränderungen fehlen. Rückenmark normal.

9. Die fünfte Beobachtung betrifft Defekte an linksseitigen Teilen des Schläfenlappens und der Inselformation. Es sind mangelhaft entwickelt: die obere und besonders die mittlere Temporalwindung, die untere dagegen ist relativ gut erhalten. Fast garnicht entwickelt ist die Insel. Stark atrophisch sind auch die Gebilde seitlich am dritten Ventrikel: thalamus, nucleus caudatus, innere Kapsel und Linsenkern. Durch den Schwund dieser Gebilde sieht man den ganzen linken Seitenventrikel ausgedehnt. Der rechte Seitenventrikel ist ebenfalls etwas ausgedehnt, besonders das Vorder- und Hinterhorn, ohne dass diese Ausdehnung mit sonstigen Veränderungen der rechten Hemisphäre verbunden ist. Mikroskopisch finden sich in der Rinde nur sehr wenig Ganglienzellen, erhebliche Verminderung der markhaltigen Nervenfasern, Quellung und Verdickung z. T. abnorme Dünnheit derselben; nirgends Entzündungszeichen weder in der arachnoidea noch im Gehirn selbst, nirgends Cirkulationsstörung, in den Defektstellen reichliche Füllung der Gefässe. Im Rückenmark ist ein stärkerer Faserschwund des linken Vorderstranges zu konstatieren, der die Gegend der Pyramidenvorderstrangbahn betrifft, diese aber noch nach vorn und aussen erheblich überschreitet.

10. Der sechste Fall betrifft eine Person mit ganz atrophischem Gehirn, links stärker als rechts. Bemerkenswert ist der Übergang einer abnormen Spalte, die beiderseits senkrecht von oben nach unten verläuft in

die fossa Sylvii; ferner beiderseits ein partieller Defekt der Hemisphärenwand, der rechts anscheinend nur eine Windung befallen hatte, während auf der linken Seite die Gehirnmasse direkt neben der fissura longitudinalis in grösserer Ausdehnung nicht zur Entwicklung gekommen war. In beiden Hemisphären ergiebt der Durchschnitt eine Höhlenbildung, die sich in ihrer Lage den Vorder- und Hinterhörnern beider Seitenventrikel anschliesst und vorn infolge Ausbleibens der Entwicklung der dazwischen liegenden Hirnsubstanz in grosser Ausdehnung kommunizieren. Es fehlen ferner vollständig die Insel und der Balken. Mikroskopisch zeigt sich die Wand des Defektes und der Umgebung fast normal. Rückenmark ohne alle Degenerationszeichen.

11. Den siebenten Fall von Porencephalie führt Kahlden auf ein 5 Jahre vor dem Tode des Patienten erfolgtes Trauma zurück. Der Defekt befindet sich an einer sonst ganz ungewöhnlichen Stelle, nämlich an der Spitze des Stirnlappens, von wo aus sich die Höhle fast durch die ganze Länge der Hemisphäre fortsetzt. Ziemlich genau an der entgegengesetzten Seite am Hinterhauptslappen findet sich ein zweites Feld, in dessen Bereich die Hirnsubstanz geschwunden und die Hemisphärenwand durch ein dünnes, membranartiges Gebilde ersetzt ist. Mikroskopisch ist im Gehirn und Rückenmark nichts Abnormes nachweisbar.

12. Der achte Fall zeigt die Lokalisation der Höhle im Stirnlappen. Sie reicht mit ihrem hintern Rand kaum bis in die Gegend nach innen von der Centralwindung. Mikroskopisch: in den obersten Partieen der Rinde Untergang von Nervenfasern und Ganglienzellen u. gleichzeitige Gliawucherung; sonst normale Verhältnisse, kein Zeichen von Entzündung und frischer oder alter hämorrhagischer Prozesse.

13. Im neunten Fall gruppiert sich der Defekt beiderseits um die stark verbreiterten fissurae Sylvii, durch die man in den Seitenventrikel hineinsehen kann. Auf beiden Seiten fehlen die Centralwindungen und an ihrer Stelle findet sich je ein Spalt, der links breiter, wie rechts ist. Die mikroskopische Untersuchung ergiebt mangelhafte Ausbildung der Pyramidenbahnen, nach Kahlden in Folge der gleichmässigen Agenesie der beiderseitigen Centralwindungen.

14. Im 10 Fall handelt es sich um eine erhebliche Verkleinerung und Verschmälerung der rechten Hemisphäre und um eine klaffende Grube am Eingang der fossa Sylvii dieser Seite, während ein derartiges Klaffen auf der andern Seite nur angedeutet ist. Mikroskopisch nichts Abnormes nachweisbar.

15. Wiglesworth: two cases of porencephaly: Im ersten Fall handelt es sich um einen imbezillen Epileptiker, der sonst nur eine geringe Schwäche der rechten Hand darbot. Es fand sich links ein Defekt der unteren Teile der Centralwindungen, der anschliessenden Stirn- und Parietalpartieen und der Inselwindungen. Der Schläfenlappen war hinten durch eine tiefe Furche vom Übergang in den Occipetallappen getrennt. Wiglesworth nimmt für den Defekt einen vaskulären Ursprung — Embolie im embryonalen Leben — an; daran soll sich dann eine Entwicklungsstörung geschlossen haben, die die tiefe Furche im Schläfenlappen bedingt.

16. Im zweiten Falle handelt es sich um einen Idioten mit leichter centraler Hemiplegie. Die Läsionen betrafen fast die ganze linke Hirnhälfte. Wiglesworth führt aus, dass es sich hier um eine vaskuläre Läsion gehandelt haben kann; wahrscheinlich sei die Hirnläsion die Folge einer Zangenquetschung. Sehr interessant

sind die sekundären Degenerationen im Hirnstamm und Rückenmark, speziell die der Pyramiden- und sensiblen Bahnen.

17. Beyer beschreibt einen Fall, der einen Idioten betrifft, welcher im Alter von 19 Jahren an einer interkurrenten Pneumonie starb. Es war ein Zwillingskind, welches im Alter von drei Monaten Fieber mit Krämpfen hatte; er lernte weder gehen noch sprechen; beide Beine waren gelähmt, ebenso der rechte Arm, während die linke obere Extremität gebrauchsfähig war. In den gelähmten Gliedern bestand Kontraktur. Der Schädelumfang war klein. Es zeigte sich oft Nystagmus und Zucken im Facialisgebiet. Der Vorstellungsschatz war ein sehr geringer. Bei der Sektion fand sich das Schädeldach sehr dick, im rechten Scheitelbein lag eine fünf Pfennig grosse, stark verdünnte Knochenstelle, welcher eine Hervorwölbung der Dura entsprach. An der rechten Hemisphäre fehlten fast vollständig die Centralwindungen, an der linken fand sich ein Porus, der mit dem Seitenventrikel kommunizierte. Der Defekt betraf im wesentlichen den Fuss der zweiten und dritten Stirnwindung und der untern Centralwindung. Der Porus ist nach Beyer nach Resorption eines durch Embolie oder Thrombose entstandenen Erweichungsherdes zurückgeblieben. Der Prozess an der rechten Hemisphäre ist wahrscheinlich durch Blutung in die Hirnhäute entstanden.

18. Richter erwähnt zwei Fälle von Porencephalie. In dem einen sitzt symmetrisch im Schläfenlappen und an der Aussenwand des Seitenventrikels ein porencephalischer Herd.

19. In dem zweiten Fall sind viele Höhlen im Gehirn vorhanden. Vom Balken aus gehen nach beiden Hemisphären starke Bindegewebszüge, welche die Windungen auseinanderzerren und häufig bis zur ober-

flächlichen Pia reichen; stets kann man die Membran der porencephalischen Herde bis zum Balken verfolgen. Die pori brechen leicht in die Seitenventrikel durch, weil der Balken die Decke der Ventrikel ausmacht. Im Stirnhirn fand Richter keine porencephalische Defekte, weil, wie er meint, das genu corporis callosi nicht mit der Sichel in Konflikt gerät. Die Balkenatrophie muss nach ihm central entstanden sein, weil sie auch die nicht nervösen Gewebe betrifft.

20. J. Graanboom: een geval van traumatische Porencephalie:

Einem im August 1894 in Ostindien geborenen Kinde war im April 1895 eine Kokusnuss auf den Kopf gefallen. Das Kind war bewustlos und vollständig gelähmt gewesen, aber ein Zeichen einer äusseren Verletzung war nicht vorhanden gewesen. Das Bewustsein war nach etwa $^1/_4$ Stunde zurückgekehrt und nach einigen Tagen war das Kind vollständig hergestellt gewesen ohne eine Spur von Störung der Bewegung oder der Intelligenz, und das Kind entwickelte sich körperlich und geistig gut, lernte aber nicht sprechen. Im April 1896 bekam das Kind auf der Reise nach Europa Anfälle von tonisch-klonischen, allgemeinen Wuskelkrämpfen, mit Bewustlosigkeit und durch eine aura eingeleitet; auf der Seereise traten in 25 Tagen nur zwei Anfälle ein, dann aber traten sie häufiger auf und heftiger. Bei der Untersuchung am 25. August 1896 zeigte sich das Kind körperlich gut entwickelt, ohne Bewegungsstörungen, aber stumpfsinnig und unbändig. Am Schädel bestand links in der Höhe des hinteren Teiles des os parietale an der durch die Kokusnuss getroffenen Stelle ein ungefähr 8 cm langer, 3 cm breiter Defekt im Schädel, über dem die Haut ganz normal war ohne Narbenbildung. Bei einer am 10. September

ausgeführten Explorativoperation fand sich an den Rändern des von mehreren festen Strängen überspannten Defektes keine Depression, auch Knochensplitter fanden sich nicht. Die dura mater war mit der pia und dem pericranium fest verwachsen und schwer abzupräparieren. Beim Einschnitt in die pia, welche mit der sklerotisch veränderten Hirnoberfläche fest verwachsen ist, floss eine Menge Cerebrospinalflüssigkeit aus und man gelangte in eine taubeneigrosse Höhle in der Hirnsubstanz mit etwas pigmentierten Wänden, die sich nach dem hintern Horn des Seitenventrikels hin erstreckte und mit diesem kommunizierte. Nach der Operation traten keine Convulsionen mehr auf. Es zeigte sich bemerkbare Zunahme der Intelligenz, nur die Sprachlosigkeit blieb bestehen. Da kein Grund vorliegt, die vorhandene Porencephalie als angeboren zu betrachten, muss nach Graanboom ein traumatischer Ursprung angenommen werden. Der Defekt befand sich genau an der Stelle des vorhergegangenen Traumas. Die mit dem Seitenventrikel kommunizierende Höhle ist nach Graanboom nicht als ein nach einer Blutung entstandener cystenartiger Raum zu betrachten, sondern mit mehr Wahrscheinlichkeit als eine Ausstülpung des Hirnventrikels nach der in atrophischer Sklerose begriffenen Hirnrinde hin.

Es folgen nun die in der Litteratur veröffentlichten Fälle von Porencephalie, in denen der Defekt grosse Teile, meist die ganze Hemisphärenoberfläche bis auf die Ganglienpartie betrifft.

1. Garel beschreibt einen Fall, der einen $2^1/_2$jährigen Knaben betrifft. Derselbe befand sich fast konstant im Zustande von Krämpfen, welche kaum einige Minuten am Tage nachliessen, und zeigte an seinen Extremitäten forcierte Streckstellungen. Bei der Sektion zeigt das

Gehirn einen völligen Schwund der Decken der Seitenventrikel. Der vordere und obere Teil der beiden Hemisphären ist defekt und wird durch eine membranöse Haut ersetzt, welche eine Menge Flüssigkeit einschliesst. Unter dieser erscheinen der Grund der Ventrikel und die Streifen und Sehhügel. Erhalten sind nur nach hinten von dem Substanzdefekt einige Windungen, welche dem Scheitel und dem Temporo-sphenoidallappen angehören. Die Stirnlappen sind auf ein Minimum reduziert.

2. In dem Fall Proby handelt es sich um einen neunmonatlichen Knaben, der seit seiner Geburt an heftigen Kontrakturen heimgesucht ist, die seinen Körper in Opisthotonusstellung versetzen. Bei der Sektion entleert sich, als man den Schädel öffnet, etwa $^1/_2$ l einer blutigen Flüssigkeit. In der vorderen Gehirnregion fehlt die ganze Gehirnsubstanz, Frontal- und Parietallappen sind defekt, Sphenoidal- und Occipetallappen sind beiderseits erhalten. Die Ventrikelhöhlen liegen stark erweitert offen zu Tage. Der Grund der beiden Seitenventrikel ist von einer sehr dicken Membran überdacht, die das Niveau der Hirnrinde überschreitet. Auf beiden Seiten der Hemisphären findet man nach aussen hin in der Gegend der Scheitelregion Reste von flottierenden Meningen.

3. In dem Fall von Lallemand fand sich bei einem Kinde, das mehrere Monate lebte, an dem vorderen Abschnitt des Schädels eine deutliche Abflachung, an den Augen völlige Erblindung, an den Ohren vollständiger Gehörverlust. Als das Kind starb, zeigten sich in der Schädelhöhle nur noch Fragmente des Gehirns; man fand an dem vorderen Teile desselben einen mit Flüssigkeit gefüllten Sack, der von der Pia gebildet war, deren innere Fläche von einem sehr zarten Lager von Rindensubstanz austapeziert wurde. Man er-

kannte darin einige Eindrücke von Windungen in dem vorderen und hinteren Lappen und einen Rest des Ammonshornes rechts. Der Balken, die Streifenhügel und Sehhügel bildeten eine abgeplattete Masse. Hirnschenkel, pons, medulla oblongata und Kleinhirn normal.

4. Piorry citiert einen Fall, einen Phthisiker von 29 Jahren mit kongenitaler, linksseitiger Hemiplegie betreffend. Die Autopsie ergab Atrophie und durch eine dünne Membran ersetzte rechte Hemisphäre, während die Hirnsubstanz geschwunden war. Streifen und Sehhügel waren atrophisch und induriert.

5. In dem Falle von Dugès handelt es sich um ein Mädchen, das während der 20 Stunden seines Lebens fortwährend schrie und angestrengt atmete. Bei der Sektion der Schädelhöhle strömte aus derselben reichliche Flüssigkeit. Die Meningen waren intakt, austapeziert mit einem bräunlichen Häutchen. Vom Gehirn fand man nur einige Reste des Hinterhauptslappens und die Streifen und Sehhügel. Kleinhirn und Rückenmark normal.

6. Savatier berichtet einen Fall, ein acht Tage altes Kind betreffend, das im Leben nur schwach und oberflächlich atmete. Sektion: beide Hemisphären geschwunden, durch einen mit Flüssigkeit gefüllten Sack ersetzt. Kleinhirn, pons, pedunculi sind erhalten.

7. Der Fall von Billard betrifft ein drei Tage altes Kind. Sektion: Gehirn durch einen von den Meningen gebildeten Sack ersetzt. Es sind nur erhalten: Kleinhirn, Rudimente des Zwischenhirns, Streifen- und Sehhügel und das verlängerte Mark.

8. Breschet: Neugeborenes Kind mit kleinem Schädel stirbt am zweiten Tage. Sektion: Schädel normal; es entfliessen etwa zwanzig Unzen einer serösen Flüssigkeit. Die Hemisphären sind nur durch ein wenig

Gehirnsubstanz vertreten, welche man in der Gegend der Streifen- und Sehhügel findet, die kaum kenntlich sind. Kleinhirn normal, ebenso medulla, Pyramiden. Nervi optici dünn, örtlich, weich, einander genähert, doch nur so weit, dass sich nicht feststellen liess, ob wirkliche Kreuzung oder bloss Kontakt statt hatte.

9. Breschet: $3^1/_2$jähriger Knabe, in der rechten Körperhälfte sichtlich weniger entwickelt als links, vollkommen stumm, jedoch nicht taub, fast konstant im Zustand von Starre. Sektion: die äussere Partie der linken Hemisphäre steht in ihrer ganzen Länge und ist von einer durchsichtigen Membran ersetzt, nach deren Einschneiden viel klares Serum abfliesst; dadurch entsteht ein Hohlraum, der mit dem Seitenventrikel ein Ganzes bildet.

10. Breschet: Fünf Tage altes Kind. Sektion: Schädel regelmässig gebildet, von einer serösen Flüssigkeit erfüllt. Man findet an der Stelle des Gehirns nur das Kleinhirn, die Hirnschenkel, Streifen- und Sehhügel.

11. Breschet: elftägiges Kind. Sektion: bei der Eröffnung des Schädels entleert sich ein Liter seröser Flüssigkeit. Die linke Hemisphäre ist durch eine gefässreiche Membran ersetzt, welche sich über die stark verkleinerten Seh- und Streifenhügel wölbt. An der vorderen und inneren Partie war die rechte Hemisphäre nur durch eine Membran vertreten.

12. Breschet: Fünf Tage altes Kind. Sektion: Schädel normal. Membranöse Wände bildeten allein die Hemisphäre. In den Seiten- und „mittleren" Ventrikeln fand man noch ein wenig Hirnsubstanz. Die Seh- und Streifenhügel fehlten, aber man konstatierte das Erhaltensein des Kleinhirns und des verlängerten Markes.

13. Breschet: Ein zehn bis zwölf Tage alter Knabe, stark abgemagert, mit angestrengter Atmung und

häufigen Krämpfen; er schrie viel, am Schädel nichts Abnormes. Gehirn und pedunculi waren defekt, es bestand nur ein Rest grauer Substanz. Kleinhirn erhalten; rechte Seite desselben kleiner als die linke. Die nervi optici und olfactorii normal.

14. Cruveilhier: Bei einem totgeborenen Knaben, dessen Schädel kaum halb so gross war als gewöhnlich, fand sich an Stelle des Gehirns eine mit Serum gefüllte Blase. Wo diese der Schädelwand anlag, war sie von einer gefässhaltigen, mit braunen Flecken besetzten Membran gebildet. Die Reste des Hirns an der Basis waren gleichfalls von einer sehr dichten, braunen Membran überkleidet. Diese Reste bestanden 1. aus den Streifenhügeln, die verdichtet, braun gefärbt, ungleich an Masse waren, 2. aus Spuren der atrophischen Sehhügel und 3. aus knorpelharten verdichteten Ketten der Hirnwindungen der Basalfläche, welche in Form kleiner Massen zertreut, den Hirnhäuten innen anhafteten. Die Riechnerven atrophisch, von Chiasma keine Spur. Vierhügel und Kleinhirn normal.

15. Cruveilhier: Neun Monate altes Kind. An den Extrimitäten Kontrakturen, schrie viel bei dem geringsten Geräusch. Sektion: Schädel gross, Fontanellen von $4^1/_2$ cm Durchmesser. Im Schädelraum 2 l Serum. Der Hirndefekt betrifft fast den ganzen Mantel der Grosshirnhemisphären, von denen grösstenteils Spuren in Form eines zarten Beschlages an der Innenfläche der erhaltenen zarten Häute und der verdünnten Rindenanteile der Spitze der Occipetallappen erhalten sind. Dagegen sind die basalen Teile des Grosshirns von dem Riechstreifen an mit dem plexus und dem hintern Teil des Gewölbes vollkommen erhalten, so auch Chiasma, pedunculi, Kleinhirn und pons.

16. Klebs: Neugeborenes Mädchen mit totalem

Defekt der Grosshirnhemisphäre mit Ausnahme der Stammganglien.

17. Voisin: 5jähriger Knabe mit Strabismus, Stummsein und häufigem Schreien. Sektion: Umbildung der linken Hemisphäre in eine Cyste fast in ihrer ganzen Länge. Die Cyste enthält etwa 200 gr Serum Die der oberen Partie des Ventrikels entsprechende Gehirnmasse fehlt vollständig.

18. Heschl: In dem eröffneten Schädel eines 13jährigen Mädchens findet man die rechte Hemisphäre dergestalt geschwunden, dass der diesseitige Seitenventrikel offen liegt und nur der gestreifte Körper und Sehhügel eine auf ersterem aufsitzende, mit seichten Furchen bezeichnete, wallnussgrosse Gehirnpartie und hinten ein kleinerer, das hintere Horn der Kammer umfassender Rest des hinteren Gehirnlappens übrig ist. Den freien Raum nimmt eine mehr als ein Pfund betragende Menge gelblichen Serums ein.

19. Heschl: Zwei Tage alter Knabe. Sektion: Schädel mit breiten Nähten. Nach Eröffnung der Schädelhöhle floss eine etwa ein Pfund betragende Menge klaren Serums aus, welches die Stelle des Gehirns eingenommen hatte mit Ausnahme folgender Teile: Von der rechten Hemisphäre war der tractus olfactorius, der Seh- und der innere Teil des Streifenhügels und der Boden des Hinterhorns samt dem hinteren inneren Teile des gyrus cinguli mit diesem selbst, von der linken Hemisphäre aber nur der tractus olfactorius samt dem Sehhügel und dem inneren Teile des Streifenhügels nebst pedunculus und gyrus cinguli wie rechts vorhanden. Der fornix sehr schmächtig, das septum ventriculorum vorhanden. An der inneren Fläche der Hirnhäute einige markstückgrosse Inseln von Gehirnsubstanz. In der Gegend, wo sonst der Balken liegt, fand sich ein von vorn nach

rückwärts laufender, schwieliger Rand der inneren Hirnhäute, der art. corporis callosi entsprechend. Kleinhirn etwas kleiner, sonst samt den Nerven der Basis normal.

20. Audral: 28 Jahre alter Mann. Er erlitt im Alter von drei Jahren durch einen Fall eine starke Kopfverletzung. Bald darauf Lähmung der linken Körperhälfte. Sektion: Rechts sind die Meningen durchsichtig und fluctuierend. Bei ihrer Incision entleert sich eine seröse Flüssigkeit. Zwischen Meningen und Ventrikel ist nicht der geringste Zug von Nervensubstanz vorhanden. Die untere Decke des Substanzverlustes wird von dem Sehhügel gebildet, dem Streifenhügel und den im Niveau dieser beiden grauen Kerne gelegenen Partieen.

21. Kundrat: Der Schädel eines mehrere Monate alten Kindes, gross, hydrocephal geformt, mit weit offener, grosser Fontanelle, einer in ihrer unteren Hälfte dünnen, stellenweis durchbrochenen Sichel zeigt am Grunde nur Reste der Streifenhügel und der Sehhügel. Die übrige Substanz der Grosshirnhemisphären bis auf wenige, den erhaltenen, zarten Hirnhäuten anliegende geringe Reste und die Basalfläche des rechten Occipetallappens vollständig fehlend.

22. Kundrat: Drei Monate altes Mädchen; Schädel hydrocephal, mit weit offener grosser Fontanelle. Der obere Teil der Hemisphären ist vollkommen geschwunden und der Defekt bildet mit den enorm erweiterten Ventrikeln eine weite kommunizierende, von Überresten der Meningen durchzogenen Höhle, die mit 3 l Serum gefüllt ist. Erhalten sind die Basalganglienform, der plexus, die basalen Flächen und Spitzen der Hinterlappen.

23. Budin: Einen Tag altes Mädchen. Vom Gehirn sind vorhanden: bulbus olfactorius, pedunculi, corpora striata, tractus opticus, lobus temporalis und occipetalis. Es fehlten: lobus frontalis und parietalis, corpus

callosum, centrum Vieussenii. Der Defekt entspricht der art. corporis callosi und art. foss. Sylvii. Art. carotis am Schädeleintritt stark verengt.

24. Schultze: Fünfjähriger Knabe mit Kontrakturen an den Extremitäten. Grosshirn zeigt erheblichen Defekt im vorderen und mittleren Teile beider Hemisphären. Der entstandene Hohlraum ist mit klarer, seröser Flüssigkeit gefüllt und nach aussen durch pia und arachnoidea abgeschlossen. Erhalten sind einzelne Teile der Stirnhirnbasis, die rechte hintere Centralwindung, links der seitliche Abschnitt des Schläfenlappens, aber atrophisch und mikrogyrisch, während rechts der ganze Schläfenlappen fehlt. Der Defekt geht in die stark erweiterten Ventrikel über. Basalganglien sehr unregelmässig. Balken und grösster Teil des fornix fehlt. Ependym geht unmittelbar auf die pia über. Kleinhirn normal. Pyramidenbahnen fehlen vollständig. Gefässe normal, nur die zum Defekt gehenden obliteriert. Schultze schliesst eine traumatische Ursache in utero aus, weiss aber auch eine andere Ursache nicht sicher anzuführen.

25. Schattenberg: 56 Jahre alter Mann mit umfangreichem Defekt der rechten Grosshirnhemisphäre, der den grössten Teil des Stirn- und Scheitellappens umfasst. Die Centralwindungen fehlen vollständig, von den Stirnwindungen sind nur geringe Reste vorhanden, Supramarginal- und Angularwindung sind nicht oder nur teilweise vorhanden, es fehlt die erste Schläfenwindung und der grösste Teil der Insel. Das Marklager zwischen Grosshirnrinde und Seitenventrikel fehlt ebenfalls. Im Grunde des Defektes liegen Streifen- und Sehhügel. Der Defektraum ist durch Serum ausgefüllt, welches in einer dünnwandigen Membran eingeschlossen ist, die ihrerseits in das Ependym des eröffneten Seitenventrikels übergeht und sich über die angrenzenden Teile der Hemisphären-

oberfläche legt. Atrophie des rechten Hirnschenkels, des rechten tractus opticus und oculomotorius und der rechtsseitigen Pyramiden durch das ganze Rückenmark hindurch.

26. Schäffer: Fötus mit ziemlich normalem Schädelumfang. Unter den Hirnhäuten mindestens $^1/_4$ l trüber Flüssigkeit. Vom Gehirn waren nur am Schädelboden zwei beiderseitige sagittale Längswülste erhalten, welche dem Riech- und Sehcentralapparate entsprachen, ferner die vorderen medialen Teile des corpus striatum und etwa die untern Teile des Hinterhornes, verbunden durch einen äusserst schmalen vordersten Balkenteil. Augen und Ohren normal.

Der letzten Kategorie von Fällen von Porencephalie wollen wir nunmehr unsern Fall anreihen. Derselbe ist auf der ersten medizin. Abtlg. des Städt. Krankenhauses am Urban-Berlin (Prof. Dr. A. Fränkel) zur Beobachtung gekommen und mir dessen Krankengeschichte gütigst zur Verfügung gestellt worden.

Minna G. $4^1/_4$ Monate alt.

Anamnese:

Kind ist am 15. April 1899 vormittags 11 Uhr in das Waisenhaus Rixdorf eingeliefert worden und ist daher nichts Näheres zu ermitteln. Abends wurde Kind nach hier gebracht, weil es angeblich schon längere Zeit an Krämpfen und Bronchialkatarrh leidet. Trinkt gut; Stuhlgang normal.

Von weiteren für unseren Fall wichtigen anamnestischen Angaben habe ich nachträglich noch folgendes erfahren: Das Kind ist unehelich am 8. Juli 1898 geboren. In der Familie der Mutter ist nie eine Geisteskrankheit, nie ein Wasserkopf vorgekommen. Während der Schwangerschaft, im sechsten Monat derselben, fiel die Mutter vom Wagen und ein Sack mit Kartoffeln auf

sie herauf, so dass sie angeblich noch 14 Tage lang grosse Schmerzen verspürte und sich seitdem immer kränklich fühlte. Ferner will sie in dieser Zeit sehr schwer gehoben haben, Gewicht von 25 l. Das Kind wurde nicht ausgetragen; es ist schon im achten Monate geboren worden. 14 Tage vor der Geburt bekam die Mutter „furchtbare Schmerzen im Unterleib". Die Wehen begannen angeblich acht Tage vor der Entbindung. Die Blase sprang schon frühzeitig; nach dem Sprung derselben ist die Mutter, wie sie erzählt, noch drei Stunden mit der Bahn gefahren und hat dann erst das Kind geboren. Die Geburt selbst verlief glatt, ohne stärkere Blutung, ohne jegliche Kunsthilfe. Einige Tage nach der Geburt hatte die Mutter den Eindruck, als ob das Kind blind wäre, und ganz besonders fiel ihr der lange Hinterkopf des Neugeborenen auf. Ferner soll das Kind nach Angabe der Mutter am zweiten Tage nach der Geburt „Krämpfe gehabt und dabei blau ausgesehen haben". Dieselben wurden von der Mutter angeblich nur dieses eine Mal beobachtet. Sonst bot das Kind der Mutter keine auffallenden Erscheinungen dar.

Status praesens 19. April 1899.

Für sein Alter ziemlich kräftig entwickeltes Kind ohne Ödeme, Exantheme, wesentliche Drüsenschwellungen. Kind wird wegen Krämpfe und Bronchialkatarrh eingeliefert. Bei der Aufnahme werden die Symptome der Lungenentzündung gefunden, dagegen keinerlei Gehirnerscheinungen beobachtet, wie sich dieselben auch bis zu dem am 20. April 1899 erfolgenden Tode nicht eingestellt haben. Auffallend ist die Kopfform. Der Kopf ist im Verhältnis zum übrigen Körper sehr gross und bietet eine ausgesprochen dolichocephale Form dar. Scheitelpartie des Schädels abgeplattet und schräg nach hinten zu abfallend.

Sectionsprotokoll 21. Juni 1899.

G., Minna, $6^1/_2$ Monate alt.

Magere weibliche Kindesleiche. An der Haut sind keine Ödeme, auch keine syphilitische Veränderungen wie Exantheme nachweisbar. An dem lateralen Rande des rechten Auges befindet sich eine gelblich rote Hautabschürfung und über dem Kreuzbein bis zu seiner Verbindung mit dem letzten Lendenwirbel ein ovaler Hautdefekt mit grünlich gelbem, schmierigem Belag; bei näherer Untersuchung und Präparation dieser Stelle ergiebt sich, dass das Kreuzbein in seiner Continuität erhalten ist und keinerlei Spaltung zeigt. Die Muskulatur ist rechts und links gleich stark entwickelt. Die Epiphysen der langen Röhrenknochen sind deutlich verdickt; die Ansätze der Knorpel an die Rippenknochen rosenkranzförmig hervorgetrieben. Auf dem Längsschnitt durch solch eine Knorpelknochengrenze erweist sich die Knorpelwucherungszone unregelmässig verbreitert; die Ossifikationszone dringt unregelmässig zackig in den Knorpel ein.

An der Wirbelsäule sieht man im oberen Brustteil eine deutliche Skoliose nach rechts, im Lendenteil eine ausgesprochene Kyphose.

Der Schädel erscheint vergrössert; vorzugsweise ist derselbe in seinem sagittalen Durchmesser ausgedehnt und bietet eine dolichocephale Form dar. Nach hinten läuft er spitz zu und zeigt so etwa die Gestalt einer Pyramide, deren Spitze in der Gegend der protuberantia occipetal. ext. gelegen ist. Der Gesichtsschädel ist im Verhältnis zu dem Gehirnschädel klein. Die Augenhöhlen sind stark eingesunken. Die Schädelknochen sind gegen einander leicht beweglich, nicht durch Nähte, sondern ziemlich breite membranöse Zwischensubstanz verbunden. An der Vereinigung der Pfeilnaht, Kranz-

nähte und der nicht deutlich fühlbaren Stirnnaht befindet sich die grosse Fontanelle weit offen:

im Sagittaldurchmesser 6 cm
„ Querdurchmesser 4 cm

von einer dünnen Membran überdacht, während die kleine Fontanelle fast verschlossen ist.

Ein Zurückbleiben des Schädelwachstums auf einer Seite ist nicht zu konstatieren, vielmehr erscheint derselbe symmetrisch entwickelt.

Schädelmasse:

Umfang 42 cm
diam. bitemporal. 8 cm
„ biparietal. 10 cm
„ frontooccipetal. 14 cm
„ mentooccipetal 14,5 cm

Beim Eröffnen der Schädelhöhle bemerkt man eine deutliche Weichheit und auffällige Dünnheit der Knochen, im Durchschnitt 1,5 mm, sowie starke Transparenz bei durchfallendem Licht. Die mittlere Schädelgrube erscheint etwas stärker vertieft, die hintere abgeplattet, die protuberant. occip. int. fast verstrichen.

Als man die Schädeldecke entfernt, zeigt sich die normale innige Verklebung von dura und Schädelinnenfläche, so dass beim Abziehen der ersteren die dura mitentfernt wird. Zugleich stürzen etwa 750 ccm einer wenig getrübten, serösen Flüssigkeit aus dem Schädelinnern, besonders aus der hinteren Schädelgrube hervor. Nach dem Abfliessen der Flüssigkeit nimmt das Gehirn nur einen kleinen Teil, etwa $^2/_3$ der Innenfläche ein und liegt von den Seitenwänden abgedrängt, die Oberfläche etwas eingedrückt, da. Das Gehirn wird vorsichtig herausgenommen.

Die dura mater ist sehr zart, von blasser Farbe und haftet an der Schädelinnenfläche fest an. An man-

chen Stellen zeigt sie eine bräunliche Pigmentation resp. hellbräunliche Auflagerungen.

Die weichen Häute sind überall etwas gequollen und durchsichtig. Sie zeigen an manchen Stellen bräunliche Pigmentierung und hellbräunliche, krümelige Auflagerungen. Sie lassen sich von der Hirnoberfläche leicht abziehen. Die Gefässe sind durchweg stark bluthaltig, aber sonst nicht verändert.

In der Gegend des linken und rechten Stirn- und Scheitellappens liegt ein vielfach gefaltetes dünnes Häutchen, welches offenbar die Fortsetzung der weichen Hirnhäute bildet. Dasselbe überzieht auch das frei daliegende corpus striatum und setzt sich vorn an dessen vorderem unterem Rande an.

Bei Betrachtung der Gehirnoberfläche von oben her ergeben sich folgende Abweichungen von der Norm: Das Grosshirn zeigt eine bedeutende Verunstaltung. Der Eindruck wird dadurch ein ganz abnormer, dass unter dem dünnen Häutchen grosse Teile des Hirnstammes nach oben hin frei vorliegen und die unregelmässigen Reste des Grosshirnes darstellen.

Die Consistenz der vorliegenden Teile ist ödematös gespannt. Die Masse des Grosshirns ist erheblich vermindert. Auf der linken Hemisphäre fehlt der ganze Stirn- und Scheitellappen sowie das weisse Marklager des centrum semiovale in ihrem Bereiche, erhalten sind nur wenige gyri im Schläfenlappen, namentlich einzelne Reste der ersten Schläfenwindung, und gyrus hippocampi und der Hinterhauptslappen in seiner ganzen Ausdehnung. Man sieht so den linken Seitenventrikel fast in seiner ganzen Länge offen daliegen, aus ihm das corpus striatum, Sehhügel und plexus chorioideus als eine auf ihm aufsitzende, mit seichten Furchen bezeichnete, kleinapfelgrosse Gehirnpartie emporragen und er-

blickt im hintern Teile das Hinterhorn, umfasst vom Hinterhauptslappen.

Der Seitenventrikel ist kolossal erweitert, obwohl sich seine gesamte Ausdehnung infolge des Kollabierens des ihn überdeckenden Häutchens nach Ausfluss der Flüssigkeit nicht sicher feststellen lässt. Vorderhorn und Hinterhorn sind erhalten und zeigen normale Lage. Das Unterhorn ist in die gemeinsame Ventrikelhöhle eingezogen, indem das cornu Ammonis zu einer Membran ausgezogen ist, die vom gyrus hippocampi bis plexus choroides reicht. Das Ependym des Seitenventrikels fühlt sich glatt an, ohne Hervorragungen, lässt einige Gefässe mit ziemlich gradem Verlaufe erkennen und zeigt an manchen Stellen eine weissliche, an anderen eine bräunlich pigmentierte Farbe. An den weisslichen Stellen ist eine derbere Konsistenz nachweisbar. Über dem Streifenhügel fühlt sich das Ependym ebenfalls meist glatt an bis auf zahlreiche, an dem lateralen Teil seiner Oberfläche befindliche grössere und an dem medialen Teil seiner Oberfläche befindliche kleinere, stecknadelspitzgrosse, cystische Vertiefungen; ferner lässt er an seiner oberen Fläche zwei kleinlinsengrosse, bräunlich aussehende, sich ödematös anfühlende Hervorragungen erkennen, die von einander etwa 1 cm entfernt sind und durch einen sich ebenfalls etwas über die Oberfläche erhebenden, weisslich aussehenden Streifen verbunden sind. Der Streifenhügel selbst erscheint vergrössert, von sulziger Beschaffenheit.

Auf dem Durchschnitt zeigen nucleus caudatus und lectiformis sowie die capsula int. und ext. keine Abweichungen von der Norm. Der plexus chorioideus ist rotbraun pigmentiert, sonst ohne Abnormität.

Die den Hirndefekt umfassenden Windungen des Hinterhaupts- und Schläfenlappens sind radiär gegen den Rand des Defektes gestellt, fallen ziemlich steil

gegen den Grund ab und bilden dadurch gewissermassen die Wand des Defektes. Geht man mit dem Finger vorsichtig an dieser hinab, so trifft man etwa 1 mm unter der Oberfläche auf einen sich derb anfühlenden, an der Wand des Ventrikels rad. verlaufenden Streifen, scheinbar den Übergang der erwähnten, an der Hirnoberfläche liegenden dünnwandigen Membran in die Hirnsubstanz und das Ependym.

Bei der Betrachtung der rechten Hemisphärenoberfläche sieht man, dass sich die Hauptveränderungen um die Gegend des sulcus centralis gruppieren. Es fehlen: der Scheitellappen und das weisse Marklager in seinem Bereiche, so dass auch hier der Seitenventrikel frei zu Tage liegt, nur überdacht von der die Hirnhäute enthaltenden Membran. Erhalten sind: der Hinterhauptslappen, Stirn- und Schläfenlappen.

Das corpus striatum erscheint kleiner wie links, etwas weniger ödematös und von mehr normaler Form. Sein Ependym enthält ebenfalls einige kleinere cystische Grübchen.

Der plexus chorioideus ist ebenso wie links deutlich rostfarben, wenn auch weniger intensiv.

Betrachten wir nun den Abschnitt zwischen den beiden Seitenventrikeln, so finden wir, dass der Balken fehlt. Untersuchen wir dann den auf diesem Teil aufliegenden Abschnitt der Membran, so zeigt sich von dieser nach unten abgehoben ein zarter, etwa 4 mm breiter und 3 cm langer Gewebsstreifen, der in der Richtung von vorn nach hinten verläuft und vorn mit einem Knick in die Membran übergeht.

Das septum pellucidum ist ebenfalls in dem schlaffen, membranösen Gewebe enthalten, so dass die Seitenventrikel oberhalb des fornix in ihrer ganzen Ausdehnung mit einander in Verbindung stehen, ja nur einen Ven-

trikel bilden, dessen linker Abschnitt weiter als der rechte ist. Dagegen ist die normale Kommunikation der beiden Seitenventrikel durch die foramina Monroi in annähernd normaler Ausdehnung erhalten.

Der fornix ist in seiner ganzen Ausdehnung als ein 4 cm langer, 7 mm breiter Gewebszug erhalten. Zwischen seinen beiden hinteren, lateralwärts divergierenden Schenkeln befindet sich die erwähnte, das linke Unterhorn ersetzende Membran, die sich bis in den medialen vorderen Teil des Hinterhornes hineinerstreckt, rechterseits ist dieselbe etwas eingerissen und man sieht durch den Riss auf die obere Fläche der rechten Kleinhirnhemisphäre.

Der fornix ist im allgemeinen von weisslicher Färbung und platter Oberfläche; nur in seinem vorderen Teil lässt er eine etwa stecknadelgrosse, hellbräunlich verfärbte Hervorragung erkennen. Unter den Vorderschenkeln sieht man rechts und links die foramina Monroi, die nur wenig über die Norm erweitert sind. Man gelangt durch dieselben mit der Sonde in den scheinbar nicht erweiterten III. Ventrikel.

Von der Basis betrachtet überzeugen wir uns zunächst, dass nirgends Thrombosen oder Embolieen der grossen Gefässe vorliegen. Im übrigen zeigt das Gehirn hier folgende Abweichungen von der Norm: Links ist der Stirnlappen total defekt ohne jegliche Überreste von Hirnsubstanz, ebenso der Schläfenlappen. Erhalten sind der Hinterhauptslappen in seiner ganzen Ausdehnung, der gyrus hippocampi mit dem uncus und einzelne Überreste des gyrus fusiformis. Vorn liegt die untere Fläche des corpus striatum offen zu Tage, an dessen vorderer Fläche sich das erwähnte dünne Häutchen ansetzt. Rechts ist der Stirnlappen nach lateralwärts verdrängt, aber in seiner Ausdehnung erhalten, so dass

auch hier der mediale Teil der Unterfläche des Streifenhügels offen vorliegt, aber in geringerer Ausdehnung wie links.

Der lobus occipeto-temporalis ist zum Teil, der Hinterhauptslappen vollständig erhalten.

Auch an der Hirnbasis ist auffallend, dass die den Hirndefekt umfassenden Windungen radial gegen den Rand des Defektes gestellt sind.

Hirnschenkel, Brücke, Kleinhirn und verlängertes Mark zeigen keine Abweichungen von der Norm.

Das Rückenmark erscheint auf den Querschnitten fleckig gerötet; im Halsmark ist weisse und graue Substanz schwer abgrenzbar. Es wird in toto konserviert.

Die Hirnnerven sind bis auf die nervi olfactorii, die beiderseits fehlen, erhalten und ohne Abnormitäten. Die nervi optici zeigen normale Form des Chiasma und keine Besonderheiten in ihrem Aussehen.

An den übrigen Organen ergeben sich keine wesentlichen Besonderheiten.

Das Herz ist intakt in Bezug auf seine Klappen und Struktur und zeigt nirgends thrombotische Auflagerungen.

Die Lungen sind schlaff, im Unterlappen atelektatisch, aber sonst überall lufthaltig. Sie lassen nirgends im Gewebe oder auf der Pleura Knoten oder Narben erkennen, die man als syphilitisch deuten könnte.

Milz ist normal gross, von normaler Blutfüllung. Ebenso die Leber, auch diese ohne spezifische Veränderungen.

Im Darm u. s. w. nichts Besondres.

Zur mikroskopischen Untersuchung gelangt 1. ein Schnitt durch die Wand des Hauptdefektes, der Membran und Defektrand enthält, 2. ein Schnitt durch die an den Defektrand angrenzende Hirnpartie.

Die Schnitte werden nach Fixierung in Formalin und Einbettung in Celloidin nach van Gieson, Eisenhämatoxylin — van Gieson, Hämatoxylin — Eosin und Nissl gefärbt.

Die Innenfläche des Ependyms ist von einem unregelmässigen, niedrigen kubischen Epithel von normalem Aussehn ausgekleidet, dessen Zellen keine Flimmerhaare aufweisen. Die an das Epithel grenzende Partie zeigt vollständigen Schwund der Nervenfasern. Sie ist dagegen von vermehrter Glia durchsetzt, welche hier ein dichtes Filzwerk bildet. Ähnliche Anhäufungen von Glia finden sich auch in der nach aussen vom Defekt gelegenen Rindenpartie. Hier jedoch sind nervöse Elemente, Ganglienzellen und Nervenfasern, nachweisbar, aber nicht in den normalen regelmässigen Anordnung, sondern mehr aus ihrer gewöhnlichen Stellung verschoben, was durch die Schrumpfung und Wucherung der Stützsubstanz bedingt scheint.

Was die Nervenzellen selbst betrifft, so ist ein Unterschied in der Grösse der grossen und kleinen Pyramidenzellen nicht zu konstatieren. Die Untersuchung der Struktur der Ganglienzellen ergiebt wegen der zu späten Konservierung des Gehirns keine sicheren Resultate. Corpora amylacea und Fettkörnchenzellen sind nirgends wahrnehmbar.

Die Pia ist etwas verdickt und enthält stark gefüllte Blutgefässe. An diesen sind keine Abnormitäten namentlich Rundzelleninfiltration, Intimaverdickung oder andre syphilitische Veränderungen wahrzunehmen.

Auch in der Hirnsubstanz sind die Gefässe normal, nur am Rande des Defektes bemerkt man stellenweise eine erhebliche abnorme Anhäufung von Kernen um die Gefässe.

Das Rückenmark gelangte zu spät post mortem zur

Conservierung. Es muss daher auf eine Untersuchung der Struktur der Ganglienzellen verzichtet werden; ebenso bietet auch eine von Herrn Prof. Benda gemachte und mir gütigst zur Verfügung gestellte Gliafärbung keine sicheren Resultate.

Es wird mikroskopisch untersucht 1. ein Stück aus der Halsanschwellung, 2. ein solches aus dem unteren Halsmark, 3. ein Schnitt durch die Lendenanschwellung.

Die Schnitte werden von Herrn Prof. Benda nach der Formalin-Chromsäure-Methode fixiert, in Celloidin eingebettet und mit Hämatoxylin-Eosin nach van Gieson, Eisenhämatoxylin van Gieson und Weigertscher Markscheidenfärbung behandelt.

Auf allen Schnitten zeigt sich der Centralkanal von einem Gerinnsel ausgefüllt, welches die Form des Kanals wiedergiebt und mit seiner Wandung durch zahlreiche Fäden zusammenhängt.

Im Halsmark sind die Vorderstränge und Hinterstränge normal. Die Seitenstränge dagegen sind rechts spärlicher als links. Es fehlt auf der rechten Seite ein mediangelegenes Feld des hinteren Abschnittes der Seitenstränge, so dass die graue Substanz des Vorderhornes halbkreisförmig fast unmittelbar in das Hinterhorn übergeht, während links die Vertiefung zwischen Vorder- und Hinterhorn deutlich hervortritt. Beide Vorderhörner sind sehr stark mit Rundzellen infiltriert. Im rechten Vorderhorn erscheinen die Gefässe sehr reich mit Blut gefüllt, und in ihrer Umgebung, besonders in den Gefässscheiden ist eine starke Infiltration zu konstatieren. Das linke Vorderhorn ist ebenfalls mit Rundzellen infiltriert, zeigt aber blutärmere Gefässe, was vielleicht im Vergleich zu rechts darauf schliessen lässt, dass auf letzterer Seite der Prozess frischer ist. Die Ganglienzellen im linken Vorderhorn sind zum grössten

Teil geschwunden oder atrophisch, im rechten Vorderhorn zum grossen Teil erhalten. Gliawucherungen auf einer Seite sind nicht nachweisbar, ebenso wenig Schrumpfung eines Hornes. Fettkörnchenzellen sind in grosser Zahl deutlich zu erkennen und über den ganzen Schnitt zerstreut zu sehen. Im unteren Halsmark nimmt die Infiltration im rechten Vorderhorn ab.

In der Lendenanschwellung erscheinen beide Vorderhörner, besonders das linke, stark infiltriert. Auch hier sieht man namentlich um die Gefässe und in den Gefässscheiden zahlreiche Anhäufungen von Rundzellen. Die Ganglienzellen sind rechts nur in geringer Zahl vorhanden, links völlig geschwunden. Gliosen oder Schrumpfung sind nirgends wahrnehmbar. Die Gefässe sind stark blutgefüllt, hauptsächlich rechts. Hinterhörner normal. Veränderungen in der weissen Substanz mit den angegebenen Färbungen nicht nachweisbar.

Aus dem im Vorstehenden beschriebenen anatomischen Befunde geht hervor, dass wir einen umfangreichen Defekt der linken und einen geringeren der rechten Hemisphäre vor uns haben. Ersterer umfasst den gesamten Stirn- und Scheitellappen, Teile des Schläfenlappens sowie das gesamte zu dieser Hemisphäre gehörige weisse Marklager samt dem Balken, so dass beim Eröffnen der Schädeldecke der kolossal erweiterte Seitenventrikel, nur von den die Hirnhäute enthaltenden dünnen Membran überlagert, in seiner ganzen Ausdehnung mit seinem auf ihm aufsitzenden Streifen- und Sehhügel offen zu Tage liegt. Der rechtsseitige Defekt betrifft den gesamten Scheitellappen und grosse Teile des Schläfenlappens sowie das gesamte weisse Marklager inkl. des Balkens, so dass auch hier der Seitenventrikel, stark erweitert, in seiner ganzen Ausdehnung bis auf das Vorderhorn offen da liegt.

Der durch den Hirndefekt entstandene Hohlraum war durch eine seröse Flüssigkeit ausgefüllt, welche in einer dünnwandigen, blasenförmigen Membran eingeschlossen war, die in das Ependym der eröffneten Seitenventrikel überging.

An der Basis des Gehirns ist besonders die Atrophie der nervi optici bemerkenswert.

Mikroskopisch finden sich am Gehirn keine Zeichen eines frischen Erweichungsprozesses, wohl aber in der Defektwand gänzlicher, in der angrenzenden Hirnrinde teilweiser Schwund der Nervensubstanz und Vertretung derselben durch Glia.

Im Rückenmark ist linkerseits im Halsmark ein Defekt in den Seitensträngen nachweisbar und ferner in den Vorderhörnern beider Seiten eine frische poliomyelitis anterior zu konstatieren, die durch das ganze Mark hindurchgeht.

Wann ist nun der Hirndefekt in unserm Falle entstanden? Wir haben verschiedene Thatsachen, die uns zeigen, dass die Entstehung des vorliegenden Dufles schon in utero erfolgt ist. Schon nach den anamnestischen Angaben, dass des Kind seit seiner Geburt an Krämpfen gelitten hat und blind gewesen ist, müssen wir annehmen, dass während oder vor der Geburt die Schädigungen eingetreten sind, die einen so grossen Teil des Gehirns betroffen haben. Ferner weist auch das Symptom, auf welches Kundrat so hohen Wert legt: die radiäre Stellung der Windungen gegen den Rand des Defektes darauf hin, dass der Defekt schon in fötaler Zeit entstanden ist. Fragen wir uns: zu welcher Zeit?, so deuten die vollständige Ausbildung der von der Erkrankung verschont gebliebenen Gehirnteile: des fornix und der Hirnnerven, und die bindegewebige Umbildung des Balkens darauf hin, dass das Gehirn einst in seiner

Continuität bestanden hat und erst nach seiner Ausbildung, sei es nicht lange vor der Geburt, sei es unter dem Einfluss der Geburt durch einen pathologischen Prozess zum teilweisen Schwund gekommen ist.

Welches ist nun die Ursache und das Wesen dieses pathologischen Prozesses?

Ehe wir auf diese Frage in unserm speziellen Falle näher eingehen, wollen wir uns zunächst die verschiedenen Ansichten über die Ursachen der Porencephalie im allgemeinen vor Augen führen.

Einer der Ersten, der eine Vermutung in betreff der Entstehungsursache der Porencephalie aussprach, war C. E. von Bär. Er glaubte dieselbe in einem Fall, der ihm zufällig zur Beobachtung kam, in einem Hydrocephalus in der frühesten Zeit der Entwicklung suchen zu müssen. Später verteidigten diese Ansicht G. St. Hilaire, Förster und Panum gegenüber der von Breschet entwickelten Anschauung: „de l'agenésie, c'est à dire: le défaut de développement des appareils organiques dans leur évolution primitive“ und der Meinung von Dareste und Perls, dass die Ursache der Erkrankung in einem von aussen auf den Schädel des Fötus wirkenden Druck zu suchen sei, welcher durch die Kopfkappe des Amnion ausgeübt werde, indem dieselbe der Kopfbeuge dicht anliege und die Ausbildung des Schädeldaches hindere. Ebenso glaubte auch Lebedeff die Ursache in einer Hemmungsbildung suchen zu müssen, welche immer dann entstehen soll, wenn das Kopfende des Embryos in abnormer Weise in die Länge wächst oder die Kopfscheide in ihrem Wachstum zurückbleibt. Ganz anders Lallemand. Er wies auf eine fötale Erkrankung als Ursache der Porencephalie mit den Worten: la substance cérébrale, désorganisée par l'inflammation ou par hémorrhagie est absorbée avec les fluides auxquels elle est

mêlée; le tout est remplacé par une sérosité de plus transparente qui peut avec le temps disparaître elle-même complètement. Chez le foetus la substance cérébrale, encore mucilagineuse, permet facilement la destruction d'un lobe, d'un hémisphère et même de la totalité de l'encéphale." Zu dieser Meinung neigte auch Cruveilhier, wenn er sagte: „les atrophies cérébrales ne résultent jamais d'un défaut de formation du cerveau; elles sont toujours le résultat d'une maladie intra-utérine, qui peut être l'inflammation, l'hydropisie et probablement l'hémorrhagie."

Heschl vertritt die Ansicht, dass die Defektbildungen bei der Porencephalie nicht einer primären Verkümmerung der Anlage oder einer Hemmung der Weiterentwicklung normal angelegter Hirnteile ihre Entstehung verdanken, sondern erst nach vollendeter Ausbildung der letzteren durch krankhafte Vorgänge bewirkt sind. Über die Art dieser Prozesse giebt Heschl keine Aufklärung. Die sich bei der Porencephalie häufig findende Hydrocephalie hält er für eine besondere Fötalhydrocephalie und für eine Folge, nicht die Ursache der Gehirnmissbildung.

Schüle glaubt in einzelnen Fällen hydrocephalische Erkrankungen in der Fötalperiode als Grundlage des pathologischen Prozesses annehmen zu müssen.

Kundrat führt die Porencephalie auf anämische Nekrose des Gehirns zurück, hervorgerufen durch Herzschwäche, Ernährungsstörungen, anormale Entwicklung der Placenta, Cirkulationsstörungen, Krampf des uterus; hebt jedoch für ausgedehnte Defekte, d. h. über die ganze Hemisphäre noch nebenbei vorhandene Hydrocephalie als ursächliches Moment hervor in der Weise, dass diese durch Druck von innen die anämische Nekrose verstärke. In noch schwereren Prozessen, die auch auf die Ganglien

übergreifen, sucht er die Ursache in durch Embolieen oder Thrombosen der Arterien veranlassten Encephalitiden.

Klebs weist darauf hin, dass lokale Gefässerkrankungen (Thrombosen, Embolieen, en darteriitis) die Ursache für die Porencephalie sind, im Gegensatz zu Kundrat, der die Gefässveränderungen im allgemeinen als sekundären Prozess ansieht. Andere Beobachtungen, so die von Gower, bezeichnen umschriebene Erkrankungen der Hirnhäute und damit mangelhafte Ernährung der angrenzenden Rindenabschnitte als die Quelle der Porencephalie.

Gran und andere weisen auf das Trauma als ursächliches Moment hin, was auch durch experimentelle Versuche von d'Abundo bestätigt wird. Dieser rief durch künstliche Erzeugung von Schädelfrakturen am Gehirn Veränderungen hervor, welche denen der Porencephalie sehr ähnlich waren.

Richter führt die porencephalischen Defekte auf einen primären Schwund des Balkens zurück, welcher eine Degeneration der zugehörigen Balkenstrahlung zur Folge haben soll. Der Schwund des Balkens soll seinerseits durch ein Missverhältnis zwischen der Lage der Sichel und der Schädelbasis bedingt sein, durch welche der Balken aufwärts gegen die Sichel oder in die Sichel hineingedrängt und zur Atrophie gebracht wird. — Bei dieser Erklärung ist zu bedenken, dass es Fälle von Balkenmangel giebt ohne jede Spur eines porencephalischen Defektes und grosse porencephalische Defekte ohne Balkenmangel. Endlich zeigt auch ein Versuch von Bikeles, dass nach Exstirpation des gyrus sigmoideus sich erst sekundär ausser starker Dilatation der Ventrikel ein nahezu totaler Mangel des Balkens fand.

Hertwig hält es auf Grund von Experimenten, indem er Amphibieneier in Lösungen von verschiedenem

Kochsalzgehalt sich entwickeln liess und damit Störungen der Gastrulation und Hemmung der Gehirnentwicklung erreichte, für wahrscheinlich, dass auch chemische Substanzen, die im Blute zirkulieren oder von der Uteruswand abgesondert werden, die Anlage und Weiterentwicklung des Gehirns stören können.

Richter (Dalldorf) hebt unter den Ursachen besonders das intra partum eintretende Trauma hervor.

Schäffer hält die Porencephalie für eine Bildungshemmung infolge einer von aussen einwirkenden Ursache. Die Bildungshemmung betreffe nach genauen Messungen, Wägungen und Ausgüssen der Schädelbasis des fötalen Schädels das Felsen- und Schläfenbein durch dessen mangelhafte Entwicklungsdrehung, und diese komme wieder durch eine mangelhafte Entwicklung des Keilbeins zu Stande. Hierdurch bedingt sei Flachheit der Schädelgrube, grössere Steilheit der Keilbeinflügel und der Schläfenschuppe, so dass als fernere Folge ein kleinerer Querdurchmesser des Schädels daraus resultiere, eine Neigung zur Dolichocephalie. Durch diese Bildungshemmung würde sekundär das Gehirn in der Weise betroffen, dass die am Keilbein anliegenden Teile auf fötaler oder früher kindlicher Stufe stehen bleiben — vor allem bleibe die insula Reilii offen. Bei stärkeren Graden zeigen sich Hemmungen in dem Bau der gyri des Schläfen- und Stirnlappens und besonders in der Gegend der fissura Sylvii bis zu den Centralwindungen. Träten noch eingreifendere Bildungsabnormitäten des Schädels hinzu, z. B. frühzeitige Synostose der Fontanellen, so nähmen in bestimmter Reihenfolge andre Teile des Gehirns an dem Stillstand teil und zwar der hintere und untere Teil des Schädellappens, die gleichen Teile des Hinterhauptslappens und vom Stirnlappen die vorderste oberste Konvexität. — Diese Anschauung hat augen-

scheinlich viel Missliches mit Rücksicht auf die im Vergleich den Veränderungen im Gehirn in den meisten Fällen ausser der Dolichocephalie nicht besonders auffallenden Abnormitäten am Schädel, wenn auch in unserm Falle eine deutliche Abflachung der mittleren und hinteren Schädelgrube nicht geleugnet werden kann. Gegen die Erklärung der grossen Defekte durch frühzeitige Synostose der Fontanellen spricht, dass oft, so auch in unserm Falle, wenigstens die grosse weit offen gefunden wird. Es folgt wohl daraus mit ziemlicher Sicherheit, dass die Störung primär das Gehirn trifft, und dass durch dessen Wachstumshemmung erst sekundär der Schädel in seiner Entwicklung zurückbleibt.

v. Kahlden fasst die Porencephalie als das Resultat einer Entwickelungsstörung auf, und zwar auf einen Stillstand des Dickenwachstums resp. auf eine mangelhafte oder ausbleibende Entwickelung gewisser Gehirnpartieen zurückführend, und hält die Hydrocephalie für einen sekundären Vorgang. Er scheidet streng zwischen der durch Entwickelungshemmung bedingten „kongenitaler Porencephalie“ und der durch Traumen, Embolie und eventuell Entzündungen hervorgerufenen „erworbenen Porencephalie“. Dem gegenüber erklärt Beyer: „einen wirklichen und wesentlichen Unterschied zwischen angeborener und erworbener Porencephalie giebt es nicht“ und stellt die Momente zusammen, welche hier wie dort zur Porencephalie führen können:

1. die Embolie, bedingt durch endocarditis, Gerinnselbildung in der Placenta, somatische oder psychische Traumen, namentlich bei schwächlichen Frauen, ferner bei lues (Infrakte, vorzeitige partielle Lösung der Placenta). Besonders für die Fälle, in welchen der Defekt das Gebiet bestimmter Äste z. B. der arteria foss. Sylvii betreffen, weist Beyer auf die Embolie.

2. die lokale Thrombose, hervorgerufen durch eine luetische Erkrankung der Gefässwand sei es beim Fötus oder beim Erwachsenen oder durch Blutgerinnungen infolge Cirkulationsstörungen, vielleicht auch infolge einer gewissen Veränderung des Blutes. Prädisponierend können hierbei wirken: Marasmus der Mutter, starker Blutverlust während der Schwangerschaft oder der Geburt u. s. w.

3. das Trauma, indem es indirekt eine Embolie der Thrombose veranlasst, die dann zur Erweichung führt, oder direkt eine oder mehrere Hämorrhagieen zur Folge hat oder encephalitische Heerde hervorruft. Dieses Moment ist wichtig für die erworbenen Porencephalieen und die sogenannten Geburtsporencephalien d. h. die unter dem Einfluss des Geburtsanomalieen entstandenen Porencephalien. Aber auch bei den in utero entstandenen kann man sich wohl denken, dass, wenn auch nicht direkt das Trauma auf den Schädel einwirkt und an ihm direkt zu Veränderungen Anlass giebt, so doch durch dasselbe die Lebensverhältnisse des Fötus in mannigfacher Beziehung tangiert werden können, indem teils direkt durch Erschütterung teils indirekt durch Cirkulationsstörungen, Embolieen u. s. w. hinreichend Veranlassung zu Erweichungsheerden gegeben werden.

Welches ist nun die Ursache der Porencephalie in unserem Falle? Gegen die Entwickelungshemmung als Ursache spricht zunächst der Umstand, dass die foramina Monroi normal ausgebildet sind, ferner die Schädelhöhle keinerlei Störung in der Entwickelung aufweist.

Die Porencephalie kann also nur durch Narbenbildung bedingt sein. Die Ursachen für dieselbe können nur verschiedene sein, indem der Untergang der Hirnsubstanz hervorgerufen wird 1. durch anämische Erweichung, 2. durch entzündliche Erweichung, 3. durch Blutungen.

Welche von diesen drei Ursachen in unserem Falle vorgelegen hat, ist, da der Prozess im Gehirn überall zum vollständigen Abschluss gelangt ist, unmittelbar nicht zu entnehmen; wir können uns aber aus einigen Nebenumständen und namentlich der Ätiologie ein Urteil darüber zu bilden suchen. Anämische Erweichungen sind auszuschliessen wegen Fehlens von Embolieen und Thrombosen in den Hirngefässen und Mangels an Bildungsfehlern in dem Blutgefässsystem.

Das Trauma, welches die Mutter erlitten hat, wird in der Aetiologie eine wichtige Rolle spielen. Wir können uns seine Wirkung entweder so vorstellen, dass unmittelbar durch das Trauma blutige Zerstörungen von Gehirnabschnitten aufgetreten sind — doch würde hiergegen die Form der Defekte sprechen — oder so, dass durch das Trauma kleinere Blutungen veranlasst wurden, wie ja aus der Pigmentierung zahlreicher Gehirnabschnitte hervorgeht, und sich daran Entzündungsprozesse geschlossen haben, was man aus dem Vorhandensein der noch frischen Enzündungsprozesse im Rückenmark vermuten könnte.

Was nun den Hydrocephalus betrifft, so ist er wohl nach dem Vorgange früherer Autoren als ein sekundärer Prozess aufzufassen, wofür auch ein Versuch von Bikeles und Kornfeld sprechen würde: sie trugen bei zwei sechs Tage alten Hunden den gyrus sigmoideus ohne Eröffnung des Ventrikels ab. Vierzehn Wochen nach der Operation wurde der eine, fünf Wochen später der andre Hund getötet. Bei beiden hatte sich ein beträchtlicher Hydrocephalus entwickelt, besonders auf der defekten Seite.

Den Prozess im Rückenmark müssen wir als zum grössten Teil unabhängig von dem im Gehirn annehmen. Denn er scheint nur zum Teil sekundär vom Gehirn

auszugeben, wie die Veränderungen im rechten Seitenstrang des Halsmarkes lehren. Den Hauptprozess in den Vorderhörnern dagegen müssen wir als einen primären Entzündungsvorgang auffassen. Und zwar ist derselbe hier, wie die frische Infiltration und die beschriebenen Gefässanomalien zeigen, progressiv, während wir in dem Prozesse im Gehirn einen abgeschlossenen vor uns haben.

Litteratur.

1. D'Abundo: Su d'un caso di porencefalia sperimentale. Ann. di nevrolog. Torino 1893. Neurolog. Centralbl. 1894.
2. Audry: Les porencéphalies. Revue de médicine VIII. 1888.
3. v. Bergmann: Berliner klinische Wochenschrift. Sitzung der medizinischen Gesellschaft am 20. VII. 1898.
4. Beyer: Über doppelseitige und ungleichseitige Porencephalie. Neurolog. Centralbl. 1897.
5. Beyer: Zur Lehre von der Porencephalie. Neurolog. Centralbl. 1896 Bd. 15.
6. Beyer: Eine Komplikation von spinaler und cerebraler Kinderlähmung. Nourolog. Centralbl. 1895.
7. Birulja: Ein Fall partieller Atrophie und Porose des Gehirns ohne intravitale Symptome. Neurolog. Centralbl. 1893.
8. Bikeles: Anatomische Befunde bei experimenteller Porenrephalie am neugeb. Hunde. Neurolog. Centralblatt 1894.
9. Bourges: Les porencéphalies. Gaz. hebdomad. de méd. Paris 1893.
10. Bikeles und Kornfeld: Anatom. Befunde bei experiment. Porencephalie am neugeb. Hunde. Neurol. Centralbl. 1893.
11. Binswanger: Über eine Missbildung des Gehirns. Virch. Archiv, Bd. 87 und 102.
12. Birch-Hirschfeld: Archiv der Heilkunde VIII S. 481.
13. Cruveilhier: Anat. path. Livr. 30.
14. Förster: Missbildungen des Menschen. Jena 1865.
15. Graanboom: Een geval van traumatic porencefalie. Schmidt Jahrb. 1897.
16. Hertwig: Beiträge zur experimentellen Morphologie und Entwicklungsgeschichte. I. Entwicklung des Froscheies unter dem Einfluss schwächerer und stärkerer Kochsalzlösungen. Archiv für mikroskop. Anat. 1895 Bd. 44.
17. Heschl: Prager Vierteljahrsschrift 1873 S. 135; 1868 S. 40; 1859 Bd. 71.

18. Jacoby: Partielle Anencephalie bei einem Embryo. Virch. Arch. 1897 Bd. 147.
19. Köppen: Arch. f. Psych. Bd. 28 S. 961.
20. Köppen: Über Encephalitis. Arch. f. Psych. Bd. 30_3 S. 954.
21. Köppen: Über Gehirnkrankheiten der ersten Lebensperioden als Beitrag zur Lehre vom Idiotismus. Arch. f. Psych. Bd. 30_3 S. 896.
22. v. Kahlden: Über Porencephalie. Beiträge zur patholog. Anat. und allgem. Pathologie 1895 Bd 18.
23. Kundrat: Die Porencephalie, eine anatomische Studie. Graz 1882.
24. Klebs: Über Hydroencephalie. Österr. Jahrb. f. Pädiatrik 1876.
25. Lebedeff. Über die Entstehung der Anencephalie und spina bifida bei Vögeln und Menschen. Virch. Arch. Bd. 86 S. 263.
26. Norman and A. Fraser: A case of porencephaly. Neurol. C. 1895.
27. Perls: Lehrbuch der allgemeinen pathol. Anatomie II. S. 283.
28. Richter: Virch. Archiv. Bd. 106.
29. Richter: Gesellschaft für Psychiatrie uud Nervenkrankheiten Sitzg. 10. I. 1898. Deutsche med. Wochensch.
30. Richter: Über Porencephalie. Neurol. Centralbl. 1898.
31. Schäffer: Neurolog. Centralbl. 1896.
32. Sigmundt: Über Porencephalie mit besonderer Berücksichtigung der klinischen Symptome. J. D. Strassb. 1893.
33. Schiff: Über sekundäre Degeneration des Pyramidenstranges bei Hunden. Centralbl. f. Physiolog. 1893. Bd. 7.
34. Schmidt, Th.: Beitrag zur Lehre von der Porencephalie. J. D Jena 1892.
35. Schattenberg: Über einen umfangreichen porencephalischen Defekt des Gehirns bei einem Erwachsenen. Beiträge z path. A. und allgem. Patholog. 1889 Bd. V_1, S. 119.
36. Flechsig: Ein Fall von porencephalischem Defekt beider Centralwindungen. Schmidt'sche Jahrbücher 1890.
37. Schüle: Hemmungsbildung des Gehirns. Allg. Zeitschr. f Psych. Bd. 26.
38. Wittkowski: Arch. f. Psych. Bd. 14.
39. Wiglesworth: Two casses of porencephaly. Neurol. Centralblatt 1897.
40. Ziegler: Lehrbuch der allgemeinen patholog. Anatomie
41. Ziegler: Lehrbuch der speziell. patholog. Anatomie.

Lebenslauf.

Ich, Heinrich Wolffheim, bin am 16. Juni 1878 als Sohn des jetzt verstorbenen Kaufmanns Moritz Wolffheim und seiner Ehefrau Bertha geb. Jacoby zu Pr. Stargard geboren. Ich genoss meine Schulbildung auf der Vorschule und dem Königlichen Friedrichs-Gymnasium meiner Vaterstadt, das ich Ostern 1896 mit dem Zeugnis der Reife verliess. Seitdem studierte ich an den Universitäten zu Breslau, München, Berlin und Königsberg Medizin, bestand am 18. Februar 1898 die ärztliche Vorprüfung in Breslau und am 14. Februar 1901 das ärztliche Staatsexamen.

Während meiner Studienzeit besuchte ich die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Herren:

M. Askanazy, Baginski, Bauer, Born †, Caspary, Chun, Cohn, v. Eiselsberg, Falkenheim, Gerber, Gerhardt †, Greef, Gusserow, Hallervorden, Hasse, Hermann, Herzog, Hürthle, Jaffe, Kuhnt, Ladenburg, Leutert, Lewin, Lichtheim, Meschede, Meyer, Münster, Nagel, Neumann, Pfeiffer, Röhmann, Samter, Schmidt, Schreiber, Sittmann, Stieda, Winter, Zander.

Während der klinischen Semester war ich als Coassistent thätig im Berliner Städtischen Krankenhause am Urban (innere Abteilung Prof. Dr. A. Fränkel; pathologisch-anatomische Abteilung Prof. Dr. Benda) und in der chirurgischen Privatklinik von Dr. Hadra zu Berlin.

Allen diesen Herren, meinen verehrten Lehrern, sage ich meinen ergebensten Dank.